Aus der ophthalmologischen Klinik und Poliklinik der
Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. F. Rintelen)

Zur Klinik, Prognose und allgemein-prognostischen Bedeutung der „Apoplexia papillae"

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der gesamten Heilkunde
vorgelegt
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

von
MAURICE RAIS
von Delémont, Bern

1967

1969
F. K. Schattauer Verlag · Stuttgart — New York

Von der medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. F. Rintelen

Tag der Promotion: 23. November 1967

DIE MEDIZINISCHE WELT

Ärztliche Wochenschrift begründet von Franz Volhard
Schriftleitung: Prof. Dr. E. Volhard · Prof. Dr. P. Matis · Dr. F. Knüchel
F. K. Schattauer-Verlag, Stuttgart

Sonderdruck 30. August 1969 · Nr. 35

Zur Klinik, Prognose und allgemeinprognostischen Bedeutung der „Apoplexia papillae"

Aus der Universitäts-Augenklinik Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. F. Rintelen)

M. Rais

Wenn man sich über das Substrat der akuten Zirkulationsstörungen im Sehnerven, die man unter dem Begriff der Apoplexia papillae, bzw. fasciculi optici zusammenfassen kann, ein Bild machen will, so ist man erstaunt, in der Literatur kaum Angaben zu finden. Nur ältere Publikationen bringen vereinzelte genauere Beschreibungen. Von Otto stammt 1901 der erste histopathologische Befund. Die Veränderungen im Sehnerven waren vorher entweder auf entzündliche — meistens luetische — Erkrankungen oder auf Atrophie durch äußeren Druck, zum Beispiel einer verkalkten Arteria ophthalmica oder einer arteriosklerotisch verhärteten Carotis zurückgeführt worden. Otto beschreibt eine Erweichungszyste im Sehnerven und fragt sich, „ob in diesem Falle etwa ein durch die vorhandene Gefäßerkrankung bedingter

Für Literaturangaben:
Med. Welt 20 (N.F.): 1903—1909 (1969)

Verschluß eines dieser zuführenden Gefäße respektiv eines Zweiges im Nerven selbst die alleinige Ursache der Zystenbildung ist". Henschen fand 1911 im rechten Sehnerven eines kurz vor dem Tode am rechten Auge erblindeten Patienten einen degenerativen Herd, der histologisch die Kennzeichen einer Malacie zeigte. Einige Jahre später wurden von Fuchs und Igersheimer nekrotische Veränderungen mit Schwund der Nervenfasern im distalen Teil des Opticus histologisch festgestellt und auf lokale Zirkulationsstörungen in den kleinen von der Pia mit den Septen in den Sehnerven eindringenden Gefäßen zurückgeführt.

Viel später hat Kreibig — 1940 — die Klinik und das ophthalmoskopische Bild der Krankheit übersichtlich dargestellt und auf Grund der histopathologischen Befunde wegen deren Übereinstimmung mit einer Encephalomalacie die Bezeichnung „Opticomalacie" vorgeschlagen. 1945 behauptet Löwenstein, daß Thrombosen in den kleinen septalen Gefäßen des Opticus „may be the cause of the cavernous changes".

Anläßlich systematischer histologischer Untersuchungen stellte Rintelen 1946 fest, daß die durch totalen oder partiellen Gefäßverschluß bedingten Narbenherde im Opticus vor allem in den Bulbusnahen Teilen zu finden waren. Dort konnte er auch die erste rote Erweichung, eine eigentliche Apoplexie, beobachten. Später bezeichnete er solche dem zentralen Geschehen analoge, plötzliche, insultartige Zirkulationsstörungen im Sehnerven — weiße, wie rote Erweichungen — als „Apoplexia papillae".

Anatomie

Im Gegensatz zur Seltenheit histopathologischer Untersuchungen finden sich in der neueren Literatur mehrere Arbeiten über die Blutversorgung des Fasciculus opticus.

Trotz Anwendung neuester Untersuchungstechniken und obwohl diese Methoden manches zur Kenntnis der

UNIV. LEIDEN BIBL.

Blutversorgung des Sehnerven beigetragen haben, ist die Äußerung von Hugues immer noch aktuell: „The blood supply of the optic nerve has been a subject of controversy for at least 200 years, since the description of the arterial circle around the optic nerve head by Zinn 1755 and Haller 1754".

Immerhin kann man sich den wohl variablen Vaskularisationsmodus des Sehnerven generell wie folgt vorstellen: Im intraocularen und im vorderen intraorbitalen Abschnitt gibt es ein sehr dichtes, stark anastomosierendes, peripheres Pialnetz und eine weniger ausgiebige axiale Blutversorgung. Im hinteren intraorbitalen Teil kann man ebenfalls eine periphere und eine axiale Blutversorgung unterscheiden, beide sind aber weniger stark ausgebildet als im vorderen Teil. Schließlich zeigen die intracanalicularen und intracranialen Abschnitte keine axiale Vaskularisation mehr, auch die Peripherie des intracanalicularen Teils ist wenig kapillarisiert, der intracranial gelegene Opticus bekommt dagegen eine reichere direkte Blutversorgung von der Arachnoides und Pia. Noch vieles ist aber offen. Gibt es eine Arteria centralis nervi optici, wie François sie beschrieben hat? Einige Autoren sind von ihrer Existenz überzeugt oder finden andere ähnliche Arteriolen, wie die „artère collatérale de l'artère centrale de la rétine" von Beauvieux und Ristitch oder „artères en T" von Lazorthes, wenigstens in einem Teil der Fälle (Renard, Behr, Wolff). Andere Untersucher haben solche Arterien nie finden können und bezweifeln ihre Existenz (Hayreh, Singh, Steele und Blunt). Uneinigkeit besteht auch noch hinsichtlich der Frage, ob die Arteria centralis retinae eine Rolle in der Blutversorgung des Opticus spielt, ob sie überhaupt Äste in ihrem intraneuralen Verlauf abgibt und ob Anastomosen zwischen dem axialen und dem peripheren Vaskularisationssystem bestehen, wie Wibar behauptet.

Pathogenese

Solange diese antomischen Fragen nicht beantwortet sind, läßt sich eine generell gültige Pathogenese der Zirkulationsstörung bei Apoplexia papillae schwer formulieren. Ist die Ursache des Visusverlustes ein organisches Stromhindernis in arteriellen Gefäßen? Genügt eine funk-

tionelle spastische Gefäßveränderung um die partielle oder totale Zerstörung von Nervenfasern zu erklären, oder handelt es sich primär um eine Gefäßruptur mit hämorrhagischer Infarzierung des Opticus?

Die von mehreren Autoren (Sanna, Lasco, Lampis und Capaccini) geteilte Auffassung ist jene von François: „la pseudopapillite vasculaire est une affection optique qui résulte de l'occlusion soudaine d'un vaisseau nourricier de la partie juxtabulbaire du nerf optique". Der plötzliche hochgradige Visusverlust ist mit größter Wahrscheinlichkeit durch einen akuten, vielleicht z. T. spastischen Verschluß der Arteria centralis nervi optici bedingt. In diesem Fall bleibt das Gesichtsfeld außer einem relativ großen Zentralskotom oft intakt, weil die arterielle Versorgung der Opticusperipherie erhalten bleibt. Andere Fälle von Apoplexia papillae mit Gesichtsfelddefekt aber relativ guter Sehschärfe werden durch den Verschluß eines Astes der Arteria centralis nervi optici erklärt. Das aber setzt die Existenz einer besonderen Zentralarterie des Sehnerven voraus. François hat sie freilich nur in einem Drittel seiner Fälle beobachten können, und Hayreh berichtet, daß von 238 in der Literatur niedergelegten Fällen nur 21mal (alle von François) eine Arteria centralis nervi optici nachgewiesen worden sei.

Brégeat denkt außer an einen eigentlichen Gefäßverschluß an einen reflektorischen Mechanismus, dessen Ursprung in einer sklerotischen Veränderung der Arteria ophthalmica zu suchen sei und spricht mit Leriche von „réflex vasomoteur à distance".

In Anbetracht der kleinen Versorgungssegmente und der ausgiebigen Durchblutung der papillennahen Segmente aus vielen Gefäßen hält Rintelen weiße anämische Infarkte im intraocularen Sehnervabschnitt als einzige Ursache von Leitungsstörungen für unwahrscheinlich und spricht von der Möglichkeit kleiner hämorrhagischer Infarkte. Ein solcher Modus würde die oft beobachteten Sektorenausfälle des Gesichtsfeldes mit oder ohne zentralen Visusverlust verständlicher machen.

Wir möchten jedenfalls die „Apoplexia papillae", die unter anderen auch als Papillitis arteriosclerotica (Kurz), Opticomalacie (Kreibig), Pseudopapillite vasculaire (Fran-

çois) bezeichnet wird, folgendermaßen charakterisieren: Es handelt sich um eine akut einsetzende, durch lokale arteriolosklerotische Zirkulationsstörungen bedingte Opticusaffektion, bei der nicht entschieden werden kann, ob ihr eine Blutung durch Gefäßruptur, eine weiße Erweichung durch organischen Gefäßverschluß oder eine rein funktionelle Durchblutungsstörung zugrunde liegt; alle Möglichkeiten dürften vorkommen und gelegentlich miteinander kombiniert sein.

Klinik und Diagnose

Aus dem Krankengut der Basler ophthalmologischen Universitätsklinik haben wir die in den letzten 11 Jahren (1956—1966) hospitalisierten Fälle von „Apoplexia papillae", bzw. fasciculi optici zusammengestellt. Alle Patienten, die ambulant behandelt wurden oder bei denen die Diagnose einer Apoplexia papillae nicht gesichert war, wurden nicht in Betracht gezogen. So erhielten wir 69 Fälle, die nachuntersucht wurden. Bei den gestorbenen Patienten wurde die letzte Kontrolle vor dem Tod als Spätstadium betrachtet und Todesursache, und wenn möglich Sektionsbefund angegeben.

Die Verteilung der Fälle hinsichtlich Alter und Geschlecht ist der kleinen Zahlen wegen nur von relativem Wert, scheint uns aber doch von hinweisender Nützlichkeit.

Tab. 1

Alter	≤50	51—60	61—70	71—80	>80	Total
männliche Patienten	3 4,3%	12 17,4%	18 26,1%	4 5,8%	3 4,3%	40 58%
weibliche Patientinnen	1 1,4%	9 13,0%	10 14,5%	6 8,7%	3 4,3%	29 42%
männliche + weibliche Patienten	4 5,8%	21 30,4%	28 40,6%	10 14,5%	6 8,7%	69 100%

Die Tabelle 1 weist auf mehrere Tatsachen hin. Man sieht, daß die Krankheit nicht selten ist (0,5%

der hospitalisierten Patienten). Zwar werden vorwiegend ältere Patienten, aber keineswegs ausschließlich, betroffen. 36% unserer Fälle sind weniger als 60 und mehr als 3/4 weniger als 70 Jahre alt. Weibliche und männliche Patienten werden annähernd gleich häufig betroffen: 58% Männer, 42% Frauen.

Die Zusammenfassung der Resultate der Allgemeinuntersuchung unserer Fälle ergab einige Hinweise; zunächst die auffallende Tatsache, daß von unseren 69 Patienten nicht weniger als 50 an einem erhöhten Blutdruck litten. Die Grenze der Norm wurde nach den Angaben von Heilmeyer — eher hoch — bei 95 mm Hg für den diastolischen, bei 160 mm Hg für den systolischen Wert nach mehrtägiger Bettruhe festgelegt. 14 Patienten zeigten eine fixierte oder in Fixation begriffene Hypertonie, bei den übrigen war der Blutdruck nur mäßig erhöht und meistens medikamentös normalisierbar. Zwei Patienten (48- und 53jährig) waren Hypotoniker mit systolischen Werten um 110—120 mm Hg.

Neben diesen pathologischen Blutdruckwerten fanden wir nur selten gröbere Organerkrankungen oder schwere renale und cardiale Insuffizienzen. Dagegen waren beginnende arteriosklerotische Veränderungen regelmäßig vorhanden: leichte Koronarinsuffizienz in 21 Fällen, Durchblutungsstörungen in den Extremitäten in 10 Fällen, arteriosklerotische Alteration der Psyche bei 25% unserer Patienten. 25mal wurden mäßig erhöhte Harnstoffwerte im Blut festgestellt, etwas weniger oft vermehrte Blutfette. Die Hälfte unseres Krankengutes zeigte ein deutliches Übergewicht, und 20% litten an einem — meist leichten — Altersdiabetes. Das sind allerdings Befunde, wie sie sich bei gleichaltrigen Patienten ohne Apoplexie auch oft erheben lassen.

Wie kann man die Diagnose einer Apoplexia papillae mit einiger Sicherheit stellen? Wenn sie

sich im intraocularen oder juxtabulbären Sehnervenabschnitt ereignet, bietet sie ein Bild, das an eine Stauungspapille erinnert. Liegt sie weiter zentralwärts im Opticus, so sieht man in den ersten Tagen entweder keine Veränderungen an der Papille oder nur ein diskretes Ödem. In beiden Fällen, zumal bei Zirkulationsstörung im Fasciculus opticus ist die Diagnose einer Apoplexie nur dann berechtigt, wenn andere Ursachen (Stauungspapille, Papillitis, akute Retrobulbärneuritis) ausgeschlossen sind. Deshalb ist bei solchen Patienten ein ophthalmoneurologischer Status und eine intern-medizinische Untersuchung notwendig, um Fehldiagnosen mit ihren möglichen Konsequenzen zu vermeiden. Wenn Papillitis und Stauungspapille ausgeschlossen werden können, und das pathologische Geschehen mit größter Wahrscheinlichkeit als vaskulär betrachtet werden darf, so ist noch an andere Gefäßkrankheiten zu denken, die das gleiche ophthalmoskopische Bild und die gleichen Funktionseinbußen verursachen können.

Die Arteriitis temporalis Horton ist in Betracht zu ziehen. Sie spielt in der Differentialdiagnose eine wichtige Rolle, wiewohl wir Siegert nicht beipflichten können, wenn er sagt: „Da die ischämische Papillenschwellung bei arteriosklerotischen und sonstigen Gefäßprozessen nicht geläufig ist, kann sie als pathognomonisch für die Arteriitis temporalis angesehen werden, vor allem bei doppelseitigem Befall der Augen". Brégeat schreibt, daß in 50% der Fälle von Morbus Horton die Arteria ophthalmica mitbeteiligt ist und daß 25% dieser Patienten erblinden. Meadows berichtet ebenfalls über eine hohe Zahl von okularen Komplikationen: in 60 Fällen kam es 40mal zur einseitigen Amaurose oder Erblindung. François stellt fest, daß bei Arteriitis temporalis das zweite Auge oft einige Zeit nach dem ersten betroffen wird. Obwohl nicht alle Autoren diese Auffassung teilen, ist diese mögliche Ursache zu berück-

sichtigen. Simmons und Cogan referieren über Fälle von „occult temporal arteritis", bei denen der Visusverlust als erstes Symptom festgestellt wurde. Die typischen klinischen Symptome können fehlen oder erst nach einiger Zeit in Erscheinung treten; wenn sie (erhöhte BSG, geschlängelte, harte Arteria temporalis, Kopfschmerzen) nicht vorhanden sind, kann die Biopsie der Arteria temporalis die Situation klären.

Andere Erkrankungen der Opticusgefäße sind nur selten beobachtet worden: Periarteriitis nodosa, Lupus erythematodes disseminatus, Thromboangiitis Bürger, infektiöse Arteriitis wie Tuberkulose und Syphilis.

Erst wenn alle diese Möglichkeiten als unwahrscheinlich betrachtet werden können, darf man von einer arteriosklerotischen Leitungsstörung im Opticus sprechen. Der Verlauf der Krankheit wird dann nach einigen Tagen die Diagnose meist bestätigen.

Mit welchen Klagen kommen die Patienten in die Klinik? Die meisten (85%) hatten plötzlich, sehr oft beim Aufstehen, aber auch mitten im Tage, einen Nebel, einen „Schimmer" oder eine hochgradige Visusabnahme bemerkt. Viele sagten, daß sie am Abend vorher noch gut lesen konnten und am folgenden Tag mit einem Auge nichts mehr sahen. Differenzierte Patienten klagten über einen plötzlichen, genau lokalisierbaren Gesichtsfeldausfall. Von den Patienten mit akutem Krankheitsbeginn gaben ungefähr 25% Prodromi in den Tagen oder Wochen vor dem Ereignis an; sie waren von Fall zu Fall verschieden: eine vorübergehende Vernebelung wie François und Fauci sie schon feststellten; schwarze Punkte oder Sternchen vor dem Auge; ein Patient hatte den Eindruck, einige Tage vor dem Visusverlust eine Spinne zu sehen; andere spürten eine Spannung im Auge; 2 Patienten klagten über ein seit 2—3 Tagen dauerndes Fremdkörpergefühl. Solche Anamnesen mit verschiedensten prodromalen Emp-

findungen lassen an funktionelle Gefäßstörungen denken.

Neben diesem typischen akut beginnenden Krankheitsgeschehen erlebten 10 Patienten eine in wenigen Tagen zunehmende Verschlechterung des Visus und 2 eine innerhalb Stunden wechselnde Sehschärfe. 2 Patienten hatten von ihrer Apoplexia papillae nichts bemerkt.

Das ophthalmoskopische Bild der meisten Patienten können wir mit der Beschreibung eines Falles von Seidel 1913 fast identifizieren: „Papille graurot, stark verbreitert, deutlich prominent, Grenzen unscharf, peripapilläre Trübung der Netzhaut, Venen stark ausgedehnt, Arterien eher eng. Dicht um die Papille herum ein Kranz flächenhafter Blutungen über die Netzhautgefäße hinwegziehend. Die Blutungen sind, ebenso wie die Netzhauttrübung auf die unmittelbare Umgebung der Papille beschränkt. Die übrige Netzhaut erscheint völlig klar und ist frei von Blutungen". Als Ursache nahm damals Seidel ein Sehnervenscheidenhämatom an, gleichzeitig aber stellte er die Pathogenese der Apoplexia papillae dar: „Bei dem bestehenden hohen Blutdruck könnte selbst aus einer kleinen Arterie eine beträchtliche Blutung erfolgen, die dann leicht durch Kompression der Zentralgefäße des Opticus eine Behinderung des arteriellen Zuflusses und eine Stauung des venösen Abflusses mit einer gewissen Sistierung der Lymphzirkulation zur Folge hätte, wodurch das ophthalmoskopische Bild der Stauungspapille seine Erklärung finden könnte".

Dies typische Krankheitsbild haben wir in vielen Fällen gesehen. In leichteren Fällen waren nicht immer alle Symptome vorhanden. Die Venenstauung und die gegenüber der gesunden Seite verengten Arterien sind in ungefähr $^2/_3$ der Fälle zu beobachten. Die peripapillären Blutungen sind meist vorhanden, bilden aber nur selten einen typischen „Kranz",

oft sind sie nur an einzelnen Bezirken des Papillenrandes zu finden. Manchmal muß man suchen, bevor man kleine Hämorrhagien sieht. Praktisch alle Patienten zeigten leichte, selten mittelschwere bis schwere arteriosklerotische Veränderungen der Fundusgefäße. Eine beginnende Retinopathie wurde nur 4mal festgestellt.

Bei der Apoplexia fasciculi optici ist die Papille je nach der Zeitspanne zwischen Erkrankung und Untersuchung entweder physiologisch gefärbt und begrenzt, leicht ödematös, oder etwas abgeblaßt. In Spätstadien zeigt das Ophthalmoskop eine weiße, mehr oder weniger scharf begrenzte Papille. Bei Zirkulationsstörungen im Sehnervenkopf entspricht die finale Abblassung der Papille sehr oft, aber keineswegs immer, dem funktionellen Schaden. Von einer diskreten Seitendifferenz bis zur kreideweißen Verfärbung der Papille sieht man alle Übergänge.

Nach Resorption des Ödems blieb die Begrenzung der Papille nur in 4 Fällen deutlich unscharf, in allen anderen kam es zu einfacher Opticusatrophie (Brégeat et François sprechen von „atrophie optique à bords nets"). 50% unserer Patienten zeigten aber, ohne daß man von einer „postneuritischen Atrophie" sprechen darf, eine unregelmäßige Begrenzung mit leicht „ausgelaugten" Rändern. Das abgelaufene Geschehen hinterließ oft eine amblyope Pupillenträgheit oder amaurotische Pupillenstarre. Bei schweren Fällen entwickelte sich oft ein Strabismus divergens.

Prognose quoad visum

Welche sind die F o l g e n eines solchen apoplektischen Insultes im Sehnerven? In welchem Maße sind die Augenfunktionen beeinträchtigt? Ist die Krankheit oft doppelseitig? Darf man nach einer „Apoplexia papillae" eine Prognose hinsichtlich der Lebenserwartung des Patienten stellen?

Obwohl doppelseitige Fälle mehrmals (Bonamour, Fauci und Selliti, Lampis und Capaccini) beschrieben worden sind, herrscht die Meinung vor, daß die Pseudopapillitis bei lokalisierter Arteriosklerose im Gegensatz zur Papillenerkrankung bei Arteriitis temporalis selten bilateral ist. In unserem Krankengut war 14mal (mehr als 20%) das zweite Auge ebenfalls betroffen, was zeigt, daß die Doppelseitigkeit nicht selten ist. Hinsichtlich des Alters entsprach die Verteilung dieser Fälle derjenigen der monolateral Erkrankten; 10 Männer und 4 Frauen. Das zweite Auge wurde fast immer (12 Fälle) innerhalb Jahresfrist in Mitleidenschaft gezogen, oft sogar nach wenigen Tagen. Bei zwei Patienten erkrankte das zweite Auge trotz der Therapie während des gleichen Spitalaufenthaltes. Ein Abstand von 10 Jahren im Befall der Augen wurde zweimal beobachtet. In Fällen, wo die Papillenaffektion an beiden Augen zu verschiedener Zeit auftritt, ergibt sich das Bild eines Pseudo-Foster-Kennedy-Syndroms vaskulären Ursprungs, wie es von Wieser, Zolog und Cordella beschrieben worden ist.

Tab. 2: Sehschärfe bei Spitaleintritt

Alter	<60	60—70	>70	Total
Anzahl Patienten	31	32	20	83
Visus 0,1 und <	14=45%	21=65%	18=90%	53=64%
Visus 0,2—0,7	8=26%	5=16%	2=10%	15=18%
Visus 0,7 und >	9=14%	6=19%	0= 0%	15=18%

Tab. 3: Sehschärfe nach abgelaufener Krankheit

Alter	<60	60—70	>70	Total
Visus 0,1 und <	11=36%	13=41%	17=85%	41=50%
Visus 0,2—0,7	6=19%	12=37%	3=15%	21=25%
Visus 0,7 und >	14=45%	7=22%	0= 0%	21=25%

Das dominante Symptom der insultartigen Zirkulationsstörung ist die plötzliche Abnahme der Sehschärfe. An Hand unserer Resultate haben wir 2 Tabellen zusammengestellt. Es handelt sich um 55 einseitige und 14 doppelseitige Fälle, also um total 83 betroffene Augen. Sie verteilen sich auf 3 Altersgruppen. Wir haben 3 Grade von Visusverminderung unterschieden: den schweren Visusverlust auf 0,1 oder weniger, die Verminderung der Sehschärfe auf 0,2—0,6. Die letzte Gruppe umfaßt die geringe Einbuße von 0,7 an. Die erste Tabelle zeigt die Werte bei Spitaleintritt (Tab. 2), die zweite die definitive Situation nach Ablauf der Krankheit (Tab. 3).

Es ergibt sich ein deutlicher Unterschied in der Prognose, je nachdem ob die Zirkulationsstörung einen jüngeren, älteren oder alten Menschen betroffen hat. Eine Apoplexia papillae, bzw. fasciculi optici bedeutet bei einem mehr als 70 Jahre alten Patienten fast ausnahmslos eine Herabsetzung des Visus auf Fingerzählen oder Lichtscheinperception. Das gleiche Geschehen vor dem siebten Jahrzehnt erlaubt bei 45% der Patienten noch eine gute bis sehr gute Sehschärfe. Berücksichtigen wir alle 3 Altersgruppen, so ergeben sich nach abgelaufenem Prozeß folgende Resultate: praktische Erblindung in der Hälfte der Fälle, schlechte Sehschärfe bei einem Viertel der Erkrankten und brauchbarer Visus beim letzten Viertel.

François und Mitarb. beschrieben 20 Fälle von „Pseudopapillites vasculaires" und stellten an Hand ihrer Untersuchungen fest, daß eine Besserung der Sehschärfe praktisch nie zu erwarten sei. Generell ist diese Aussage richtig, die meisten unserer Patienten verließen die Klinik mit einer dem Eintrittsbefund entsprechenden Augenfunktion. Es gibt aber erfreuliche Ausnahmen: bei 7 Patienten besserte sich der Visus, der beim Eintritt 0,1 oder weniger betrug, auf Werte von 0,7 und sogar 1,0.

Schon 1924 erklärte Uhthoff, daß bei seinen Patienten die Visusabnahme meistens hochgradig und permanent sei. Gleichzeitig aber schrieb er: „Im ganzen kann man sagen, daß, was nach dem stürmischen Ablauf der Sehstörung der Kranke an Sehen übrig behalten hatte, ihm auch dann dauernd erhalten blieb". Unsere Nachuntersuchungen konnten diese Tatsache bestätigen. Abgesehen von einzelnen Patienten, die in der Anamnese eine gewisse Progression in der Visusabnahme angaben, wurden in unserer Klinik nur drei langsam progrediente Fälle beobachtet. Bei drei anderen Patienten kam es nach einer ersten akuten Funktionsstörung zunächst zu einem stationären Zustand oder sogar zu einer leichten Besserung, dann aber recht plötzlich zu erneuter Verschlechterung („noton d'altération en 2 temps" de Calmettes).

Die zweite funktionelle Störung, der partielle oder totale Gesichtsfeldausfall ist für den Patienten weniger auffallend als der zentrale Visusverlust. Für die Diagnose dagegen ist ein typischer Gesichtsfelddefekt oft aufschlußreicher als die Abnahme der zentralen Sehschärfe. Störung des Gesichtsfeldes ist ein konstantes Symptom der Apoplexia papillae. In unserem Krankengut waren Visus und Gesichtsfeld in der Regel gemeinsam betroffen, allerdings blieb bei 9 Patienten trotz Gesichtsfeldausfall der zentrale Visus intakt. Zweimal endete die Krankheit ohne funktionelle Schäden.

Bei der Perimetrie sind uns drei charakteristische Gesichtsfelddefekte aufgefallen.

1. Sektorenausfälle in 40%
2. Ein Zentralskotom in 50%
3. Starke konzentrische Einengung oder kleiner Gesichtsfeldrest in 55% der Fälle.

Diese Ausfälle waren entweder allein zu finden oder aber und zwar oft kombiniert. Die meisten Sektorenausfälle lagen im nasalen Bereich des Gesichts-

feldes, 50% im unteren nasalen Quadranten. Viele Patienten hatten ein Zentralskotom mit starker Abnahme der Sehschärfe bei erhaltener Gesichtsfeldperipherie. Bei dieser letzten Gruppe ist mit Wahrscheinlichkeit eine Leitungsstörung im axialen Teil des Opticus anzunehmen, möglicherweise ein Verschluß der von François beschriebenen Arteria centralis nervi optici.

Bei allen unseren Patienten mit Durchblutungsstörungen im Opticus haben wir 8mal die Diagnose einer Apoplexia fasciculi optici gestellt, was ungefähr 10% aller Fälle entspricht. Bei diesen war die Altersverteilung etwa gleich wie diejenige der Apoplexia papillae, die Prognose quoad visum aber schlechter: 5 Patienten konnten beim Spitalaustritt nur noch Finger zählen oder Lichtschein wahrnehmen, 2mal sank der Visus auf 0,4, und nur ein 51jähriger Patient behielt eine Sehschärfe von über 0,7.

Prognose quoad vitam

In der Literatur finden sich mehrere Fälle von Zirkulatonsstörungen, bei denen entweder vor dem okularen Geschehen ein apoplektischer zerebraler Insult beobachtet wurde (Peters) oder nach der Apoplexia papillae eine Hirnblutung den Tod des Patienten verursachte (Igersheimer). Calmettes ist der Meinung, eine lokale Durchblutungsstörung im Opticus lasse einen ähnlichen Prozeß in anderen Bereichen der zerebralen Zirkulation befürchten, und François hält bei solchen Patienten die Lebensprognose für schlecht, weil die „pseudopapillite vasculaire constitue chez eux un avertissement au même titre qu'un ictus". Sind diese Angaben allgemein gültig, oder gelten sie nur für einzelne Fälle? Unsere Zahlen sind zu klein, um eine statistische Auswertung sinnvoll erscheinen zu lassen. Es ist nicht möglich, unser relativ kleines Krankengut mit der mittleren Lebenserwartung oder mit der Sterbewahrscheinlichkeit eines großen Kollektivs zu vergleichen. Wir

möchten lediglich unsere Beobachtungen schildern und versuchen, daraus Schlüsse zu ziehen.

Von 69 zwischen 1956—1966 hospitalisierten Patienten sind bis Mitte 1967 22, das heißt ein Drittel, gestorben. Die Überlebenszeit nach der Apoplexia papillae betrug im Durchschnitt weniger als 3 Jahre. 4 Patienten starben vor dem 60. Jahre, 12 zwischen 60 und 80, 6 waren über 80 Jahre alt.

Die Todesursachen können wir wie folgt zusammenfassen (Tab. 4).

Tab. 4

Krankheiten der Kreislauforgane (Herzinsuffizienz bei Arteriosklerose und Hypertonie, akutes Herzversagen, Lungenödem)	9 Fälle
Apoplexia cerebri	3 Fälle
Urämie bei Hypertonie	3 Fälle
Herzversagen nach Pneumonie	2 Fälle
Kimmelstiel-Wilson-Glomerulosklerose	1 Fall
Aneurysmaruptur der Aorta bei Hypertonie	1 Fall
„Altersschwäche"	1 Fall
Peritonitis	1 Fall
Verkehrsunfall	1 Fall

Die Zahlen zeigen, daß beinahe 90% der Patienten an Kreislaufkrankheiten oder an Erkrankungen, die enge Beziehungen zur Hypertonie haben, gestorben sind.

Dreimal wurde eine Hirnblutung als Todesursache autoptisch verifiziert, daneben wurde bei 3 anderen Patienten, die später an einer anderen Erkrankung starben, eine nicht tödliche Apoplexia cerebri klinisch diagnostiziert. Ein apoplektischer Insult wurde also im ganzen bei 6 von unseren 22 gestorbenen Patienten festgestellt. Diese Tatsache könnte die Warnung von Calmettes und François bestätigen und es bis zu einem gewissen Grade rechtfertigen, eine Parallele zwischen beiden „Apoplexien" zu ziehen: gleicher Ablauf mit plötzlichem

Beginn und schneller Entwicklung innerhalb von Sekunden oder Minuten; nicht selten gewisse Vorboten (Schwindel, Parästhesien einerseits, vorübergehende Vernebelung andererseits) bei beiden Erkrankungen; relativ schlechte Prognose, doch Möglichkeit einer partiellen, selten totalen Wiederherstellung; ebenfalls bei beiden Krankheiten Vorkommen aller Übergänge vom tödlichen Verlauf (respektive Amaurose) bis zur leichten funktionellen Störung. Unsere Zahlen erlauben, solche Zusammenhänge lediglich anzudeuten.

Darf man behaupten, daß in den nächsten drei Jahren etwa 1/3 unserer Patienten sterben wird, oder ist es möglich, differenziertere Aussagen zu machen. Eine Analyse der Krankengeschichten der gestorbenen Patienten könnte folgendes festzustellen erlauben:

Bei den Gestorbenen war die funktionelle Störung schwerer als bei den anderen Patienten (64% Visus unter 0,1 und nur 9% über 0,7). Die Veränderungen an den Fundusgefäßen waren ausgeprägter. Von den 21 Patienten, die eine schwere Fundusgefäßsklerose aufweisen, sind 11 gestorben, ebenso alle 4 Patienten, bei denen eine beginnende Retinopathie festgestellt wurde. Daneben spielt das Alter eine Rolle: 10 Patienten waren über 75 Jahre alt, als sie starben. Als wichtigster prognostischer Hinweis ist der allgemeine Zustand zu berücksichtigen. Von unseren 69 Patienten litten die meisten an einem leichteren Diabetes oder an einer gut kompensierten Hypertonie. Von den 22 Gestorbenen wurden im Moment der Apoplexia papillae 12mal eine schwere Hypertonie, 2mal ein schwerer Diabetes und 3mal eine schon vorhandene Niereninsuffizienz festgestellt. 5 andere Patienten hatten das 80. Lebensjahr überschritten. Jedenfalls erlaubt eine Synopsis der okularen und allgemeinen Symptome, gewisse Anhaltspunkte für die weitere Lebenserwartung zu gewinnen.

Therapie

Für Calmettes und Mitarb. ist die Visusprognose schlecht und eine Wirksamkeit vasodilatatorischer Medikamente kaum zu erwarten. Sanna konnte trotz intensiver Therapie praktisch nie befriedigende Erfolge beobachten. Bei 2 Fällen von François, die am gleichen Tage gefäßerweiternde Medikamente bekamen, schienen die Resultate etwas besser. In der Basler Augenklinik wurden je nach der Situation folgende Gruppen von Pharmaka verordnet:

1. Vasodilatantien. Hier sei an die Arbeit von Jütte erinnert, der drei Präparate angibt, die sich sowohl zur Sofortbehandlung akuter als auch zur Langzeittherapie chronischer Durchblutungsstörungen eigneten: Ronicol compositum, Priscol und Eupaverin.
2. Mittel zur Behandlung der Hypertonie.
3. Diuretika, um eine möglichst starke Entwässerung im Bereich des Sehnerven zu fördern.
4. Cardiaca.
5. Antikoagulantien.

Therapeutische Erfolge wurden mit verschiedenen Mitteln erreicht, manchmal mit Diuretika allein, manchmal mit einer Kombination mehrerer Pharmaka, etwa Herzglykosiden, Diuretika, gefäßerweiternden und drucksenkenden Medikamenten. Wir können auf Grund unserer Erfahrungen keine allgemeinen Behandlungsrichtlinien geben; immerhin möchten wir bestätigen, was Rintelen 1960 schrieb: „daß bei aller Berechtigung einer therapeutischen Skepsis selbst bei so schweren Zirkulationsschäden die Behandlung von vornherein nicht aussichtslos ist".

Eine vollständige Restitution der Augenfunktion wurde nach Gabe von Antikoagulantien von Lasco beobachtet. Unsere 8 Fälle, die auf Grund des vaskulären Geschehens antikoaguliert wurden, sind nach

der Spitalentlassung stationär geblieben. Ein anderer Patient zeigte unter der Antikoagulantientherapie eine Abnahme der Sehschärfe, die sich nach Absetzung des Medikamentes besserte. Zwei Patienten erlebten ihre Apoplexia papillae, als sie aus anderen Gründen schon antikoaguliert waren. Wir können diese Therapie nur empfehlen, falls die drei hauptsächlichen Kontraindikationen (zerebrale Hämorrhagie, hoher Blutdruck, keine Möglichkeit regelmäßiger Kontrolle) nicht in Betracht fallen.

Zusammenfassung

1946 hat Rintelen vorgeschlagen, drei Formen von arteriosklerotischer Opticusatrophie auseinanderzuhalten:

1. Eine gutartige, langsam verlaufende, besonders für das höhere Alter typische, diffuse und speziell auf die Opticusperipherie beschränkte Atrophie. — Sie dürfte auch für den Verlauf der Glaukomkrankheit von Bedeutung sein.

2. Eine maligne, weil meist rasch fortschreitende Form, die namentlich auch bei jüngeren Hypertonikern und Arteriosklerotikern vorkommt. — Sie ist wohl identisch mit der „Apoplexia papillae" bzw. fasciculi optici.

3. Die durch direkten Druck der atheromatösen Carotis entstehende Atrophie.

Es sind Morbidität und Prognose der zweiten Form, der „Apoplexia papillae", bzw. fasciculi optici, die wir an Hand 69 in der Basler Universitätsaugenklinik hospitalisierter Fälle zu charakterisieren versuchten. Trotz vieler, aber zum Teil widersprechender Arbeiten über die Blutversorgung des Opticus und in Anbetracht noch ungenügender histologischer Untersuchungen ist die Pathogenese dieser Zirkulationsstörung im Sehnerven noch nicht genau geklärt. Hinsichtlich der Klinik der Affektion, die meist leicht gegen die Stauungspapille — oft schwer gegen eine hämorrhagische Papillitis — abzugrenzen ist, haben

wir keine signifikante Geschlechtsdisposition (58% Männer und 42% Frauen) feststellen können. Mehr als 3/4 unserer Fälle hatten das 70. Lebensjahr noch nicht erreicht, der jüngste Patient war 46, der älteste 92 Jahre alt. In 14 Fällen wurde — meistens in den folgenden Monaten — das zweite Auge betroffen. Die Mehrzahl der Betroffenen zeigte einen mäßig erhöhten Blutdruck und klinische Zeichen arteriosklerotischer Veränderungen.

Der akute Krankheitsbeginn wurde nicht selten durch Prodrome eingeleitet. Nach dem oft innerhalb Sekunden oder Minuten einsetzenden Visusverlust wurde nur ausnahmsweise eine weitere Abnahme der Sehschärfe beobachtet. Häufiger konnte eine Besserung des Visus (7mal bis auf mehr als 0,7) festgestellt werden.

Das ophthalmoskopische Bild war das eines Papillenödems mit peripapillären Blutungen, leichter Venenstauung und mäßig verengten, sklerotischen Arteriolen. Nach der Resorption von Ödem und Blutungen fand sich manchmal eine leicht abgeblaßte, manchmal eine kreideweiße Papille mit scharf begrenzten oder leicht „ausgelaugten" Rändern.

Die Prognose quoad visum ist deutlich vom Alter abhängig: während nur 35% der vor dem 60. Lebensjahr Erkrankten einen Visus von 0,1 oder weniger zeigten, erfuhren 85% der über 70 Jahre alten Patienten eine solche Visusabnahme. Nach dem Insult blieb der Visus in 50% aller Fälle unter 0,1, in 25% zwischen 0,2 und 0,7 und in 25% über 0,7. Die charakteristischen Gesichtsfelddefekte bestehen in nasalen Sektorenausfällen und Zentralskotomen.

Die Prognose quoad vitam wird durch die Schwere der Funktionsstörung, ausgeprägte Fundusgefäßsklerose und besonders durch den Allgemeinzustand (fixierte Hypertonie, Diabetes, Niereninsuffizienz) im negativen Sinne beeinflußt. Die Behand-

lung ist selten eindrücklich erfolgreich, aber a priori nicht aussichtslos. Freilich muß auch mit Spontanbesserungen gerechnet werden. In jedem Falle ist ein der individuellen Situation angepaßtes Vorgehen am Platze.

Literatur

Beauvieux, J., et K. Ristitch: Arch. ophtal. (Paris) **41:** 352—369 (1924). — Behr, C.: Graefes Arch. Ophthal. **134:** 227—267 (1935). — Bettelheim, H.: Ophthalmologica **150:** 241—251 (1965). — Bonamour, G.: Conf. Lyonn. Ophtal. **1:** 1 (1954); **11:** 1 (1955). — Brégeat, P.: L'oedème papillaire. Rapport Soc. Franç. Ophtal. (1956). Masson, Paris 1956. Oedème papillaire par atteinte des artères du nerf optique 453, 587, 753. — Calmettes, L., F. Deodati, L. Gayral et G. Béchac: Rev. Oto-Neuro-Ophtal. **36:** 371—373 (1964). — Cordella, M., e S. Peralta: Ann. Ottal. e Clin. Ocul. **92:** 52—62 (1966). — Fauci, A., e G. Selliti: Arch. Ottal. **67:** 359—375 (1963). — François, J., and A. Neetens: Brit. J. Ophtal. **47:** 21—30 (1963). — François, J., A. Neetens and J. M. Collette: Brit. J. Ophthal. **42:** 65—80 (1958). — François, J., G. Verriest et A. Baron: Bull. et Mém. Soc. Franç. Ophtal. **69:** 36—57 (1956); Acta ophthalmologica **35:** 32—52 (1957). — François, J., G. Verriest, A. Neetens, A. de Rouck et M. Hanssens: Ann. Ocul. **195:** 830—885 (1962). — Fuchs, E.: Graefes Arch. Ophthal. **103:** 304—330 (1920). — Hayreh, S. S.: Brit. J. Ophthal. **47:** 651—663 (1963). — Heilmeyer, L.: Lehrbuch der inneren Medizin; 2. Aufl., S. 578. Springer, Berlin 1961. — Henschen, S.: Graefes Arch. Ophthal. **78:** 212—223 (1911). — Hugues, B.: Brit. J. Ophthal. **42:** 106—125 (1958). — Igersheimer, J.: Z. Augenheilk. **69:** 47—59 (1929). — Jütte, A.: Klin. Mbl. Augenheilk. **146:** 147—148 (1965). — Kreibig, W.: Klin. Mbl. Augenheilk. **122:** 719—731 (1953). — Kurz, O.: Ophthalmologica **116:** 281—285 (1948). — Lampis, R., e A. Capaccini: G. ital. Oftal. **14:** 336—343 (1961). — Lasco, F.: Ophthalmologica **142:** 429—445, 500—509 (1961). — Lazorthes, G., H. Daraux et J. Gaubert: Bull. et Mém. Soc. Franç. Ophtal. **74:** 276—289 (1961). — Loewenstein, A., and A. Garrow: Amer. J. Ophthal. **28:** 840—851 (1945). — Meadows, S. P.: Trans. ophthal. Soc. U. K. **85:** 251—258 (1965). — Otto, R.: Arch. Augenheilk. **43:** 104—124 (1901). — Peters, V.: Klin. Mbl. Augenheilk. **132:** 363—377 (1958). — Renard, G., C. Lemasson et J. Saraux: Anatomie de l'oeil et de ses annexes, p. 206—217. Masson, Paris 1965. — Rintelen, F.: Ophthalmologica **111:** 285—290 (1946). — Rintelen, F.: Ophthalmologica **141:** 283—289 (1961). — Sanna, M.: Riv. O. N. O. **33:** 449—470 (1958). — Seidel, E.: Graefes Arch. Ophthal. **84:** 189—195 (1913). — Siegert, P.: Klin. Mbl. Augenheilk. **120:** 254—273 (1952). — Simmons, R. J., and D. G. Cogan: Arch. Ophthal. (Chicago) **68:** 8—18 (1962). — Singh, S., and R. Dass: Brit. J. Ophthal. **44:** 193—212, 280—299 (1960). — Steele, E. J., und M. J. Blunt: J. Anat. (Lond.) **90:** 486 (1956). — Uhthoff, W.: Dtsch. ophthal. Ges. **44:** 196—208 (1924). — Wieser, D.: Ophthalmologica **145:** 362—368 (1963). — Wolff, E.: Trans. ophthal. Soc. U. K. **59:** 157—162 (1939). — Wolff, E.: The Anatomy of the Eye and Orbit. 4th. ed. 121, 351. Lewis, London 1954. — Wybar, K. C.: Brit. J. Ophthal. **40:** 65—81 (1956). — Zolog, N.: Oftalmologia (Bucuresti) **8:** 9—14 (1964).

Copyright by F. K. Schattauer-Verlag, Stuttgart. — Der Verlag behält sich alle Rechte, besonders die des Nachdruckes, der Vervielfältigung und der Übersetzung, vor.